# Über Anomalien im Zahnsystem bei Dysostosis cleidocranialis

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Zahnheilkunde einer hohen medizinischen Fakultät der Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

Vorgelegt von
FRANZ WAGNER
**Zahnarzt**
aus
Hannover

1 9 3 1

Buchdruckerei Friedr. Lamade, Walldorf bei Heidelberg.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg.

Dekan:
Prof. Dr. Eymer

Referent:
Prof. Dr. ~~Beck~~ Blessing.

1931

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit
gewidmet

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153309_0278

Unter dem Krankheitsbild der Dysostosis cleidocranialis versteht man jene angeborene Anomalie, deren Charakteristicum in fehlender oder mangelhafter Ossifikation der vorwiegend bindegewebig praeformierten Skeletteile, der Belegknochen, besteht.

Von einigen geringen Abweichungen abgesehen, sind die Symptome dieser eigenartigen angeborenen Mißbildung immer die gleichen.

Es handelt sich bei der Dys. cl. meist um eine Kombination von Defekten. In allen Fällen ist an dem Krankheitsbild die Clavicula beteiligt. Der totale oder partielle Knochendefekt der Clavicula kann für sich allein in Erscheinung treten oder auch in Gemeinschaft mit Anomalien in der Verknöcherung des Schädels.

*Blencke* teilt die Fälle mit angeborenem Claviculadefekt in zwei Gruppen, solche, die nur diesen einen Defekt aufweisen und andere, die mit Anomalien in der Ossifikation des Schädels vergesellschaftet sind. Bei letzteren wird die Erblichkeit der Mißbildung betont.

*Hultkrantz* erwähnt ferner Unregelmäßigkeiten im Zahnsystem und Zwergwuchs.

Die charakteristischen Kombinationen dieser Anomalie sind in der Literatur eingehend und klar beschrieben. Ossifikationsdefekte des Schädels finden sich meist in dem oberen Teil der Stirnnaht. Oberhalb des Nasions beginnend zieht eine mehr oder minder breite Längsfurche, die oftmals deutliche Pulsation fühlen läßt,

über die Mitte des Schädels zum os occipitale. Ein typisches Merkmal für Dys. cl. besteht in der oft sehr zahlreichen Anlagerung von Schaltknochen. Zwischen dem Hirn- und Gesichtsschädel fällt bei Dysostotikern das Mißverhältnis der Größe auf. Der Hirnschädel ist abnorm vergrößert, massig und relativ breit, der Gesichtsschädel dagegen klein und schmal. Jochbeine und Oberkiefer weisen fast durchweg Entwicklungshemmung auf. Die fossa canina hat meist beträchtliche Tiefe und läßt nur für kleine Oberkieferhöhlen Platz. Die Entwicklungshemmung hat nicht allein den Oberkiefer und die Jochbeine betroffen, auch den Unterkiefer hat eine Wachstumsstörung befallen. Sehr oft wird Progenie festgestellt. Der Gaumen ist meist sehr hoch.

Das Hauptmerkmal in dem Symptomenkomplex der Dys. cl. ist aber, wie schon angedeutet, der Schlüsselbeindefekt, dessen Variationen sehr verschiedengradig sein können. In den meisten Fällen sind die Clavicladefekte doppelseitig. Durch Unterbrechung der festen Knochenstruktur der Schlüsselbeine entsteht im Schultergürtel eine abnorme Beweglichkeit, die leicht eine Adduktion der beiden Armflächen zuläßt, derart, daß diese sich vor dem Thorax berühren können.

Bemerkenswert ist, daß funktionelle Störungen oder subjektive Beschwerden bei Dysostotikern nicht vorhanden sind. *Blencke* berichtet von einer dysostotischen Patientin, die schwierige turnerische Übungen ungehindert ausführen konnte.

Man beobachtet weiterhin bei unserem Krankheitsbild Rückgratsverkrümmungen, stark ausgeprägtes genu valgum, Hüftgelenkluxationen und andere Beckenanomalien. Rein äußerlich handelt es sich um Individuen mit gracilem Körperbau und Minderwuchs.

Nur wenige Autoren, die Gelegenheit hatten, Dysostotiker genau zu untersuchen, haben dieses Krankheitsbild in nähere Beziehung gebracht zum Zahnsystem, obschon *Hultkrantz*, wohl als einer der ersten, die Ansicht vertrat, daß Dentitionsanomalien mit zu dem Bilde der Dys. cl. gehörten.

Wirklich hervorragend ist auf diesem Gebiet die Arbeit von *Hesse*, der in der Jenaer Klinik zwei eineiige Zwillinge, Schwestern, mit Dys. cl. untersuchen und genaue Beobachtungen anstellen konnte an den Veränderungen im Zahnsystem. *Hesse* macht keine unklaren Andeutungen, sondern hat durch seine operativen Eingriffe und mit Hilfe der Röntgenstrahlen einwandfrei das Verhalten des Gebisses bei Dys. cl. festgestellt. Bei der einen Schwester ergab die Anamnese, daß ihr Milchgebiß intakt gewesen sei. Ihre Milchzähne hat sie bis ins 19. Lebensjahr behalten. Im Oberkiefer standen um diese Zeit die vor fünf Jahren durchgebrochenen 5 und 6 oben rechts und links, denen später 1 oben rechts gefolgt war; diese Zähne waren die einzigen des bleibenden Gebisses. Die Patientin erhielt eine obere und untere Prothese. Im Gebiet des 1 bis 3 oben links trat hernach eine geringe, aber mit der Zeit stärker werdende und Kirschgröße erreichende, deutlich fluktuierende Schwellung auf, die aber keine subjektiven Beschwerden auslöste und der Patientin weiterhin das Tragen ihrer Prothesen gestattete. Das Röntgenbild ließ die Schwellung als follikuläre Zyste diagnostizieren. Die kariöse Schneidekante des 2 oben links war im Munde sichtbar. Im übrigen wurden die üblichen Merkmale des Dysostotikers beobachtet: der im Verhältnis zum Hirnskelett kleine Gesichtsschädel, die eingesunkene Nasenwurzel und auch die Ossifikationsdefekte an Schädel und Clavicula. Der Gaumen hatte normale Wölbung.

Die Alveolarfortsätze des Ober- und Unterkiefers waren nicht sehr ausgeprägt, der des Unterkiefers besaß abnorme Breite. An Besonderheiten zeigte der Unterkiefer über dem in der Tiefe tastbaren 1 unten rechts eine breite, sezernierende Fistel. In der Gegend von 7 unten links war ebenfalls tief im Zahnfleisch ein Zahn fühlbar. Das Gebiet des 5 bis 7 unten rechts ließ eine knochenharte Auftreibung erkennen. Im Unterkiefer war kein Zahn direkt sichtbar. Außer diesen im Munde sichtbaren oder tastbaren Zähnen wurden in den Kiefern mit Hilfe des Röntgenbildes weitere Zahngebilde festgestellt. Im Oberkiefer waren insgesamt 20 Zähne angelegt und zum größten Teil fertig entwickelt. Sie lagen tief im Knochen, und zwar nicht in einer Zahnreihe, sondern neben- und übereinander, z. T. sich deckend. Im Frontzahngebiet links war ein praemolarähnlicher Zahn vorhanden, auf der rechten Seite ein „odontomähnliches" Gebilde. Im Unterkiefer konnten allein acht Schneidezähne nachgewiesen werden, sie waren fast fertig entwickelt, aber tief im Knochen verlagert. Bis zum beiderseits vorhandenen Weisheitszahn waren 14 Zähne deutlich zu erkennen, deren Formen aber nicht immer eine genaue Diagnose, ob Molaren, ob Schneidezähne, zuließen. Die Gesamtzahl der Zähne des Unterkiefers betrug 22. Fast alle diese Zähne zeigten Anomalien in Form und Größe. Es bestanden große Unregelmäßigkeiten in der Schmelzanlagerung, Deformitäten in der Form der Wurzeln und Kronen usw.

Die Anomalien im Zahnsystem der einen Zwillingsschwester wies auch die andere auf. Sie hatte an bleibenden Zähnen im Oberkiefer nur den 2. Prämolar und ersten Molaren auf jeder Seite, an Gestalt und Lage denen der Schwester genau gleichend. Mit Ausnahme eines unteren Praemolaren, der dem bleibenden Gebiß angehörte, standen bei ihr noch an Milchzähnen im

Oberkiefer die vier Incisivi, zwei Canini, ein Milchmolar; im Unterkiefer ein seitlicher Schneidezahn, die Eckzähne und ein Milchmolar. Im Übrigen verrieten die Filmaufnahmen in beiden Kiefern noch zahlreiche verlagerte und retinierte Zähne, die die gleichen Deformitäten besaßen. Zum Schluß seiner Arbeit spricht *Hesse* die Überzeugung aus, daß, wie diese beiden Fälle aufs neue beweisen, Anomalien im Zahnsystem zu dem Krankheitsbild der Dys. cl. gehören.

Diese beiden Fälle von *Hesse* sind deshalb so genau wiedergegeben, weil zum ersten Mal präzise Angaben gemacht wurden über Zahnverhältnisse bei Dys. cl., im Gegensatz zu anderen Forschern, die das Zahngebiet, das uns vor allem hier interessiert, kaum einer Erwähnung Wert hielten. *Hesse* berichtet an anderer Stelle über die Befunde, die im Wiener pathologischen Institut an vier Schädeln von Dysostotikern erhoben wurden. Die Resultate waren ähnlich denen, die er selbst an seinen Zwillingsschwestern angestellt hatte. Es wurden Retentionen von Zähnen gefunden, die dem bleibenden Gebiß angehörten. Überzählige Zähne standen in den Kiefern. Die retinierten Zähne zeigten Veränderungen in der Form und Lage. Milchzähne verblieben ungewöhnlich lange an ihrem Platze, ohne irgend eine Wurzelresorption zu zeigen.

*Pillsbury* teilt mit, daß bei Dys. cl. Anomalien in der Dentition hinzukämen. Als Beispiel führt er Retention der bleibenden Zähne an, defekte Form derselben, auch Cariesanfälligkeit. Sehr oft traf man überzählige Zähne an, mehrmals wurde Fehlen der Eckzähne bemerkt. *Pillsbury* erwähnt auch die Vererbung. In einem seiner Fälle hebt er die normale Beschaffenheit der Eltern und Geschwister eines Patienten hervor. Ein anderer Fall zeigte Adipositas bei mangelnder Funktion

der Schilddrüse aber normalen geistigen Eigenschaften.

*Hultkrantz* berichtet von einem sporadischen Fall und einem hereditären, der eine 28jährige Mutter und ihre drei Töchter betraf. Es ist die Rede von „unregelmäßiger Bezahnung, und stark beschädigten Zähnen".

*Blencke* untersuchte ebenfalls einen sporadischen und einen hereditären Fall. Das 13jährige Mädchen hatte noch ihre Milchzähne, die aber nur unvollkommen durchgebrochen waren. Von einem Zahn zweiter Dentition war nichts zu sehen. Der hereditäre Fall betrifft eine Mutter mit ihren zwei Kindern. Das dritte, jüngste war völlig normal gebaut. Die Mutter hatte sehr schlechte Zähne und trug eine Prothese. Das älteste, 11jährige Kind besaß außer den Sechsjahrmolaren zum großen Teil noch ihre Milchzähne, die unregelmäßig im Kiefer standen. Der 9jährige Sohn hatte überhaupt keine bleibenden Zähne im Munde, nur Milchzähne, die besonders im Oberkiefer in schlechtem Zustande waren.

Außer diesen mir aus der Literatur bekannten Fällen kann ich weitere 6 angeben, die ich zur Feststellung von Anomalien im Zahnsystem zu untersuchen Gelegenheit hatte. Es handelt sich um zwei sporadische Fälle, ein 11jähriges Mädchen Lotte R. und den 19jährigen Otto S., sowie um vier hereditäre, die die Familie B. betreffen: die 56jährige verheiratete Frau Lina W., den 52jährigen verheirateten Louis B., die 20jährige Nichte Hilda B. und den 19jährigen Neffen Ludwig B.

Noch andere Mitglieder dieser weitverzweigten Familie weisen die gleichen Defekte in der Ossifikation an Schädel und Clavicula auf. Von mir selbst sind aber nur die obengenannten untersucht worden.

*Fall 1.* Lotte R., geb. 3. 11. 19.

Das Kind ist recht zierlich gebaut und macht einen

schwächlichen Eindruck. Es weist mehrere Defekte auf, die an Fuß, Hand, Clavicula und Schädel lokalisiert sind. Außer den für Dysostotiker typischen Deformitäten sind bei der Patientin Spaltfuß rechts und an der rechten Hand, die nur drei Finger trägt, die Charakteristica der Spalthand festzustellen. Der Claviculadefekt ist rechts partiell ausgeprägt. Es besteht ein sternales und acrominales Stück ohne Verbindung. Bei der Patientin sind die anormal großen Ohrmuscheln auffallend. Sie zeigt rein äußerlich die vorspringenden tubera frontalia und die Eindellung der Nasenwurzel. In gewissem Gegensatz zu den Merkmalen des Dysostotikers, zu denen sich noch die Deformitäten an Hand und Fuß gesellen, steht der Befund des Gebisses. Man sollte erwarten, daß hier ebenfalls stärkere Abweichungen vom Normalen vorhanden sein müßten, wie solche Fälle in der Literatur beschrieben sind, und wie ich selbst sie, hauptsächlich bei den hereditären Fällen, weiter unten anzuführen Gelegenheit haben werde. Dem ist hier nicht so. Das Gebiß zeigt nur wenige, vom Normalen abweichende Veränderungen. Die Schleimhautverhältnisse in der Mundhöhle der Patientin sind intakt, der Gaumen ist in der Gegend der Praemolaren leicht komprimiert, besitzt aber normale Höhe. Das Zahnfleisch neigt zu leichter Hypertrophie. Die im Munde stehenden Zähne sind sämtlich der zweiten Dentition zuzusprechen. Von einer Persistenz von Milchzähnen, die bei Dysostotikern, zumal in diesem Alter, häufig beobachtet wurde, ist keine Rede. Die Zähne haben – von einigen Abweichungen abgesehen – reguläre Form und Gestalt, die Zahnreihen haben ihre natürliche Lage inne. Im Unterkiefer fehlt der erste Incisivus links. Entsprechende Lücke ist vorhanden, die Schleimhaut geschlossen. Vom zweiten Incivus rechts ist nur die Schneidekante sichtbar, das Wachstum sistiert. Eckzahn und

erster Praemolar rechts sind verwachsen, die Kauflächen aber deutlich als Eckzahn- und Praemolarenflächen ausgeprägt. Die linke Zahnreihe läßt den ersten Praemolaren vermissen. Die Approximalflächen des Caninus und zweiten Praemolaren stehen in Kontakt, die Zahnreihe ist also lückenlos. Im Übrigen sind sämtliche Zähne des Unterkiefers bis einschließlich der zweiten Molaren durchgebrochen und haben den ihnen bestimmten Platz eingenommen. Weisheitszähne sind weder sicht- noch tastbar.

Die Zahnreihe des Oberkiefers ist bis auf den fehlenden zweiten Schneidezahn rechts lückenlos. Die zweiten und dritten Molaren sind nicht wahrzunehmen. Die Zähne okkludieren wegen des Zahnverlustes nicht normal, sie stehen aber bei Okklusion in gutem Kontakt. Es besteht leichte Progenie. Von Cariesanfälligkeit kann kaum gesprochen werden, allein der obere linke erste Molar zeigt mesio- approximal eine Caries media bis profunda neben einer Fissurencaries am Praemolar.

Da die Patientin noch nie einen Zahnarzt aufgesucht hat und sich auch nicht erinnern kann, sich selbst einen evtl. sehr locker sitzenden Zahn entfernt zu haben, schaltet die Möglichkeit eines frühzeitigen Verlustes des oberen wie unteren Incisivus aus. Es gewinnt vielmehr die Annahme an Wahrscheinlichkeit, daß die betreffenden Zähne retiniert sind und vielleicht später durchbrechen oder auch diese Tendenz vermissen lassen. Ähnlich mag der Fall liegen bei dem unteren linken Praemolaren, für den allerdings bei Durchbruch nur eine perverse Stellung in Frage kommen kann.

*Fall 2.* Otto S., geb. 19. 9. 12.

Der Patient ist ein kräftiger, junger Mann in gutem Ernährungszustand. Er hat eine frische Gesichtsfarbe. Bei ihm besteht nur geringer Claviculadefekt.

Im lateralen Drittel ist beiderseits eine Pseudarthrose tastbar. Die Schultern fallen stark ab. Der Schädel zeigt die stark ausgebildeten tubera frontalia und Eindellung der recht breit angelegten Nasenwurzel. Im os frontale ist die noch offene Fontanelle zu fühlen.

Die Mundhöhle läßt schlechte hygienische Verhältnisse erkennen. Zähne und Zahnfleisch weisen starken Beleg auf, der auch auf der Zunge gleichmäßig lokalisiert ist. Die gingiva propria zeigt außerdem Hypertrophie. Sonst ist der Schleimhautbefund der Lippen und Wangen normal. Der Gaumen ist hochgewölbt und im Bereich der Praemolaren leicht komprimiert.

Der spezielle Zahnbefund ergibt innerhalb der Zahnreihen große Lücken. Die im Munde sichtbaren Zähne gehören teils der ersten, teils der zweiten Dentition an. Im Unterkiefer stehen an bleibenden Zähnen beiderseits die ersten und zweiten Molaren, die starke Abkauung zeigen, und der erste Incisivus links. Dem Milchzahngebiß sind die seitlichen Schneidezähne und Eckzähne beiderseits und der rechte zweite Milchmolar zuzusprechen, die alle Lockerung aufweisen, zum Teil zweiten und dritten Grades. Insgesamt stehen im Unterkiefer 10 Zähne. Der Oberkiefer trägt an bleibenden Zähnen rechts wie links die ersten Incisivi und Sechsjahrmolaren. Mit letzteren schließt die Zahnreihe ab. Außerdem stehen an Milchzähnen 3 und 5 oben rechts, und 2 und 3 oben links, dann steht hier noch die zierliche, reaktionslose Wurzel des 5. Die im Oberkiefer vorhandenen Lücken sind gesetzt durch Extraktion von Milchzähnen, die vor ca. 7 Jahren entfernt wurden. Im Unterkiefer sind die Zähne des Milchgebisses von selbst ausgefallen. In beiden Kiefern sind die bleibenden Zähne nicht nachgewachsen. Knochenharte Vorsprünge lassen aber annehmen, daß diese wohl angelegt, aber retiniert sind,

und eine Durchbruchstendenz nicht zeigen. Das Gebiß als ganzes erscheint cariesanfällig. Die Sechsjahrmolaren des rechten Ober- und Unterkiefers tragen große zentrale Silberamalgamfüllungen. Der 6 oben links hat eine Caries profunda, die Pulpahöhle ist eröffnet, die Pulpa selbst gangränös zerfallen. Auch konnte mehrmals Caries superficialis bis media festgestellt werden. Es bestanden zum Teil starke Deformitäten in der Form und Lage der Zähne.

*Der 3., 4., 5. und 6. Fall* mit Zahnanomalien bei Dys. cl. betrifft die schon erwähnte Familie B.

Da ist zunächst die 56jährige verheiratete *Frau Lina W.* Sie macht bei gutem Ernährungszustand einen gesunden Eindruck. Sie ist 1,48½ m groß und von kräftiger Statur. Die Schlüsselbeinanomalie ist beiderseits vorhanden. Der sternale Ansatz ist gut fühlbar. In der Hälfte ihrer Längen enden aber die Claviceln. Eine distale Fortsetzung acromialwärts ist nicht festzustellen. Die beiden Oberarme können vor dem Thorax, genau wie bei den anderen Familienmitgliedern, in abnormer Weise genähert werden. Diese fehlerhafte Ausbildung des Schultergürtels ist der Patientin nie zum Bewußtsein gekommen.

Im Verhältnis zum Hirnschädel besitzt das Gesicht nur sehr geringe Größe. Die Nasolabialfalten sind stark ausgeprägt, ebenso die Stirnhöcker. Die Nasenwurzel zeigt Eindellung.

Die Patientin erzählt, daß sie bis zu ihrem 18. Lebensjahre ihre Milchzähne gehabt habe. Diese habe sie sich dann zum großen Teil wegnehmen lassen, da sie schlecht geworden seien. Seit dieser Zeit trägt die Patientin im Oberkiefer eine totale Prothese, im Unterkiefer eine partielle mit Aussparung für den linken Eckzahn, der noch dem Milchgebiß angehört. Ab und

an sind wieder Zähne nachgewachsen, die aber gleich entfernt wurden, um beim Tragen der Prothesen keine Beschwerden aufkommen zu lassen. Der spezielle Befund ergibt, daß die mundhygienischen Verhältnisse äußerst schlecht sind. Dicke, abstreifbare Beläge sitzen der Zunge und dem hypertrophischen Zahnfleisch auf. Im Frontzahngebiet des Unterkiefers ist eine secernierende Fistel von 2 mm Durchmesser zu erkennen. Die Sonde stößt in geringer Tiefe auf ein Zahngebilde. Nur ein einziger Zahn, der Milcheckzahn unten links, ist in voller Größe und regulärer Form im Munde sichtbar, allerdings besteht Lockerung ersten bis zweiten Grades. Im linken Unterkiefer ist vor kurzem im Molarengebiet ein Zahn durchgebrochen, von dem gerade eben die Schmelzschicht tastbar ist. Der Oberkiefer ist leicht komprimiert, hat aber normale Höhe. Hier ist rechts ein Incisivus sichtbar, dessen abnorm breite und etwa 2 mm hohe Zahnkrone die Schleimhaut durchbrochen hat. Weiteres Wachstum sistiert. Im Molarengebiet links ist wie im Unterkiefer ein Zahn im Durchbruch begriffen. Knochenharte Vorsprünge in den Kiefern lassen vermuten, daß noch retinierte oder auch verlagerte Zähne vorhanden sind.

Der 52jährige verheiratete Bruder *Louis B.* ist mit den gleichen Anomalien behaftet. Seine beiden Söhne weisen ebenfalls Clavicula- und Schädeldefekte auf. Bei ihm selbst muß der hohe Grad von Zwergwuchs erwähnt werden. Die tubera frontalia sind dermaßen stark angelegt, daß sie wie Auftreibungen wirken. Im Kontrast hierzu steht die Eindellung der Nasenwurzel. Der Befund des Gebisses und die Annamnese sind hochinteressant und geben wichtige Aufschlüsse.

Der Patient trägt Prothesen, oben total mit Aussparung für den ersten Molar links, unten mit Aussparung für ein praemolarähnliches Gebilde links.

Bis ungefähr zu seinem 30. Lebensjahr hat der Patient seine Milchzähne besessen und mit diesen die Kaufunktion ausüben können. Er hat dann diese Zähne aus kosmetischen Gründen extrahieren lassen. Sie waren unansehnlich geworden und stark cariös: irgendwelche Beschwerden haben sie nie gemacht. Wenig später wurden totale Prothesen für Ober- und Unterkiefer angefertigt, die ihre Funktion erfüllten, während des Krieges aber an der Front in Verlust gerieten. In den Jahren bis zum Kriegsende kam der Patient ohne Zahnersatz aus; während dieser Zeit brachen der erste Molar oben links und ein bikuspisähnlicher Zahn unten links durch. Vor rund 10 Jahren wurden zum zweiten Mal Prothesen für die Kiefer angefertigt, die Platz ließen für die zwei sichtbaren Zähne, die damals die einzigen Vertreter der zweiten Dentition waren. Die Ersatzstücke werden heute noch getragen. Vor vier Jahren zeigten sich nun bei dem ungefähr 48jährigen Mann im Ober- und Unterkiefer die Schneidekanten der vier Incisivi und beiden Canini. Ihr weiteres Wachstum sistiert seit dieser Zeit. Der Patient kann ohne Druckbeschwerden weiterhin seine Prothesen benutzen. Die Zähne selbst sind, soweit sichtbar, im höchsten Grade cariös, von schmierigen Belägen und hypertrophischem Zahnfleisch bedeckt. Die mundhygienischen Verhältnisse sind denkbar ungünstige.

Die Schneide- und Eckzähne des Ober- und Unterkiefers sowie der ca. zwölf Jahre früher erschienene erste Molar oben und Bikuspis unten sind die einzigen Zähne des bleibenden Gebisses. Knochenharte, zum Teil allerdings nur schwach angedeutete Vorsprünge im Molarengebiet der maxilla und mandibula machen es wahrscheinlich, daß noch weitere Zähne der zweiten Dentition im Knochen eingebettet sind, aber keine Durchbruchstendenz zeigen.

Die Nichte, *Hilde B.*, geb. 5. 12. 1910 zeigt ebenfalls Anomalien im Zahnsystem, aber nicht in der krassen Form wie ihr Onkel Louis. Sie hat die gleichen Gesichtszüge. Die tubera frontalia und die Eindellung der Nasenwurzel sind nicht so stark ausgebildet. Sie ist von kleiner, schmächtiger Statur. Das Hirnskelett ist im Verhältnis zum Gesichtsschädel mächtig ausgeprägt. Sie zeigt die allgemeinen Characteristica des Dysostotikers. Eine leichte Sprachstörung fällt auf.

Über ihre Milchzähne kann sie nichts aussagen, sie seien nach und nach ausgefallen und die bleibenden an ihre Stelle getreten. Die Mundhöhlenschleimhaut ist intakt, der Gaumen hat Durchschnittshöhe bei leicht angedeuteter Kompression des Praemolarengebietes. Okklusion ist wegen Zahnverlustes schlecht feststellbar. Die Zahnreihen sind gegeneinander um gut Zahnesbreite verschoben, wahrnehmbar an der Progenie, die schon äußerlich auffällt. Die Oberkieferpartie erscheint insgesamt eingefallen, der Kiefer selbst anormal klein. Die Zähne gehören der zweiten Dentition an. Im Oberkiefer ist die Zahnreihe ausgebildet bis zu den ersten Molaren einschließlich, im Unterkiefer einschließlich der zweiten Praemolaren. Hier besteht auf jeder Seite symmetrisch zwischen dem Eckzahn und ersten Praemolaren eine mehrere Millimeter große Lücke. Die Schleimhaut ist geschlossen und zeigt keinerlei Veränderung. Im Oberkiefer ist noch eine Besonderheit: der erste Incisivus rechts hat eben die Schleimhaut durchbrochen, es ist nur die Schneidekante sichtbar. Auf der linken Seite aber kann man ein überzähliges Zahngebilde erkennen in der Form eines sog. Zapfenzahnes, der distal vom ersten Schneidezahn und mesial vom zweiten Schneidezahn oben links ungefähr 1 cm palatinalwärts von der Zahnreihe im Munde sichtbar ist. Die Patientin gibt

an, daß dieser Zahn seit ca. 2 Jahren im Kiefer stehe und nicht weiterwachse. Die Zunge hat sich an das überzählige Zahngebilde gewöhnt.

Eine Parallele in der Anlage dieses überzähligen Zahnes besteht vielleicht mit dem ähnlichen Gebilde das auf dem Röntgenbilde des um ein Jahr jüngeren Bruders, über dessen Zahnverhältnisse noch berichtet wird, angedeutet ist.

Dieser ein Jahr jüngere Bruder *Ludwig*, geb. 31. 8. 1912, ist von kleiner, aber kräftiger Statur. Er macht einen gesunden, gut genährten Eindruck und hat eine recht frische Gesichtsfarbe. Sofort auffallend ist die undeutliche, etwas nasal klingende Aussprache, die noch schwerer verständlich wird durch ein leichtes Lispeln. Die Kleinheit des Gesichtes im Vergleich zum großen Hirnschädel ist bemerkenswert, weiterhin die Eindellung der Nasenwurzel. Der vorgeschobene Unterkiefer läßt starke Progenie vermuten. Der Mundbefund ergibt, daß die Schleimhautverhältnisse normal sind. Wir können starke Durchblutung feststellen. Der Gaumen hat ein sehr hohes Dach und ist in der Gegend der Praemolaren derart komprimiert, daß die beiderseitige gingiva propria palatinalwärts hier kaum 2 cm von einander entfernt ist. Die Winzigkeit des Oberkiefers im Verhältnis zu dem weniger als normal großen Unterkiefer ist direkt frappant. Der weitere Schleimhautbefund ergibt im Bereich der gingiva propria im Unterkiefer sowohl an den Frontzähnen wie Praemolaren und Molaren eine ausgeprägte Randgingivitis. Die mucosa vestibularis zeigt keine Veränderungen. Die Zahnfleischverhältnisse des Oberkiefers sind weit bessere. Von einer Okklussion kann infolge der Lückenhaftigkeit des Gebisses keine Rede sein. Auf die in starkem Maße bestehende Progenie ist schon hingewiesen.

Der spezielle Zahnbefund ergibt zunächst im Unterkiefer vier Frontzähne.

Die beiden mittleren weisen Lockerung ersten bis zweiten Grades auf, alle vier lassen starken Zahnsteinansatz erkennen. Sie sind nach Farbe, Form und Größe mit Sicherheit der zweiten Dentition zuzusprechen. Rechts besteht anschließend an den seitlichen Schneidezahn eine Lücke. Es fehlen hier der Eckzahn und erste Praemolar. Die Schleimhaut ist geschlossen, die Lükke aber größer als den beiden fehlenden Zähnen entsprechend. Der Patient kann angeben, daß vor ca. 7 Jahren diese Lücke gesetzt ist durch Extraktion von hier stehenden Zähnen. Es folgt dann der zweite Milchmolar mit leichter lingualer Kippung und der erste Molar. An der linken Unterkieferhälfte sind die Verhältnisse die gleichen. Auch hier fehlen Eckzahn und erster Praemolar, die Lücke ist wiederum größer als die vor 7 Jahren vorgenommene Extraktion der beiden Zähne sie erwarten läßt. Der zweite Milchmolar und Sechsjahrmolar sind vorhanden. An Zähnen ist im Unterkiefer weiter nichts sichtbar. In der Gegend, die ein zweiter Molar einnehmen würde, ist buccalwärts beiderseits eine knochenharte Auftreibung zu erkennen, die die Anlage von Zähnen, die vielleicht verlagert sind, vermuten läßt. Ein Zahngebilde als solches ist nicht tastbar. Im Unterkiefer stehen also insgesamt 8 Zähne.

Der Oberkiefer trägt 10 Zähne: 3 Incisivi, 2 Canini, 3 Praemolaren, 2 Molaren.

Oben rechts fehlt der erste Schneidezahn, es besteht die entsprechende Lücke. Der zweite Schneidezahn ist vorhanden, aber nicht in voller Größe durchgebrochen, das Wachstum sistiert. Er ist außerdem um die Längsachse um fast 90 Grad gedreht. Klinischer Befund und Anamnese – Patient berichtet, daß im

Frontzahngebiet des Oberkiefers vor ca. 3 Jahren Zähne gezogen wurden — lassen nur den einen Schluß zu, daß es sich bei den oberen Incivisi um bleibende Zähne handelt. Der rechte Eckzahn dagegen gehört dem Milchgebiß an. Die Größe, Form, Farbe, der Schmelzwulst sind typisch. Der erste Praemolar fehlt bei entsprechender Lücke. Der zweite Milchmolar ist sichtbar und völlig durchgebrochen, ebenso der Sechsjahrmolar, der wegen pulpitischer und periodontitischer Schmerzen in Behandlung ist und momentan einen Fletscherverschluß aufweist. Auf der linken Seite sind die beiden Incisivi sichtbar. Der erste ist um seine Längsachse um 45 Grad gedreht und läßt tiefe Eindellungen und Verkalkungsdefekte erkennen. Der Milcheckzahn ist vorhanden. Weiterhin stehen die beiden Milchmolaren und der erste bleibende Molar, der eine kleine zentrale Phosphatzementfüllung trägt. Der Palpationsbefund läßt beiderseits mesial von den Milcheckzähnen die bleibenden Canini in Form einer Knochenauftreibung, die bis hoch in die fossa canina zu verfolgen ist, ahnen.

An Besonderheiten sind außerdem neben den Zahnlücken gefunden: einige Cariesmarken und mehrmals eine Caries superficialis in Form der Fisurencaries. Das Gebiß als Ganzes erscheint cariesanfällig. Als Wichtigstes muß aber die abnorm lange Persistenz der Milcheckzähne und Milchmolaren betont werden, die bei dem jetzt 19jährigen Patienten fest ohne Lockerung im Kiefer stehen.

Die angefertigten Röntgenbilder bestätigen in vollem Umfang die Richtigkeit des klinischen Befundes. Zunächst zeigt die Aufnahme des Schultergürtels die beiderseitige Mißbildung der Claviceln. Es ist ein acrominales und ein sternales Endstück sichtbar, das mittlere Drittel aber ist nicht verknöchert. Auch bei un-

serem Patienten ist durch den Defekt der Schlüsselbeine eine funktionelle Störung nicht hervorgerufen. Er ist Former in einer Metallwarenfabrik und verdient sich durch Arbeit seinen Lebensunterhalt.

Die Aufnahme des Beckenskeletts stellt den totalen Symphysendefekt dar. Die Sitz- und Steißbeine sind nicht miteinander verbunden.

Die nächsten Bilder geben die Deformitäten im Schädelgebiet wieder. Die eine Aufnahme zeigt den Schädel in situ.

Als ein wichtiges Symptom für Dys. cl. fällt hier die Verschattung auf, die oberhalb der Nasenwurzel beginnend bei $2^1/_2$ cm Breite in ca. 5 cm Länge bis mindestens zur Mitte des Schädeldaches reicht; es ist die nicht geschlossene Fontanelle, die sich in Form der Längsfurche über das Schädeldach hinzieht und Pulsation erkennen läßt. Auf demselben Bilde, noch besser aber auf der Aufnahme, die den Schädel im Profil wiedergibt, sieht man die reichliche Anlagerung von Schaltknochen, die in starkem Maße stattgefunden hat. Über den ganzen Schädel verteilt ist das Vorhandensein von Schaltknochen deutlich sichtbar.

Die Röntgenaufnahmen zeigen weiter die Anomalien im Gebiet der Kiefer und des Zahnsystems. Sie beweisen, daß die Zähne der zweiten Dentition, soweit sie im Munde nicht sichtbar waren, zwar angelegt sind, aber nicht zum Durchbruch gelangten. Sie sind fast fertig entwickelt, aber tief im Knochen gelegen und allseits von einer festen Kompakta umgeben. Es besteht durchaus die Möglichkeit, daß der eine oder andere Zahn noch zum Durchbruch gelangt. In der Literatur sind derartige Fälle beschrieben und von der Tante und dem Onkel des Patienten ist weiter oben schon die gleiche Tatsache berichtet.

Der linke Unterkiefer birgt den verbildeten Eckzahn und ersten Praemolaren, deren Kauflächen einander zugeneigt sind, während die Wurzeln fast normale Form und Lage haben, sodaß die beiderseitige bald rechtwinklige Krümmung zustande kommt. Die knochenharten Wülste, die in der Gegend hinter den Sechsjahrmolaren zu palpieren waren, umgeben die fertigen zweiten Molaren, während am Weisheitszahn das Wurzelwachstum noch nicht beendet ist. Im Unterkiefer rechts liegen die gut ausgebildeten 3, 4, 5, von einer dicken Knochenschicht überdeckt, wie auch 7 und 8, die buccalwärts durchzubrechen scheinen.

Im Oberkiefer sind die Verhältnisse unklarer. Im Frontzahngebiet ist ein Zahngebilde sichtbar, – der Form nach ein Praemolar – das als überzähliger Zahn angesprochen werden muß, da sonst alle bleibenden Zähne angelegt sind. Es wird ein Parallelfall sein zu dem Befund, der schon bei der Schwester Hilde erhoben wurde, bei der die Hälfte der Krone eines überzähligen Zahnes im Frontzahngebiet sichtbar war.

Im Übrigen ist nichts Anormales den Bildern zu entnehmen. Die im Munde fehlenden bleibenden Zähne sind angelegt – mit Ausnahme der Weisheitszähne – aber von einer dicken Kompakta umgeben.

Bei Zusammenfassung unserer Untersuchungen kommen wir zu dem Schluß, daß mit dem Krankheitsbild der Dysostosis cleidocranialis Unregelmäßigkeiten im Zahnsystem, die bei jedem der Patienten gefunden waren, untrennbar zu sein scheinen. Es kann sich um geringfügige, kaum von der Norm abweichende Veränderungen handeln, wie auch um recht schwere Defekte im Gesamtzahngebiet, die in jeder Beziehung einen erheblichen Ausfall bedeuten. Aber irgendwelche Anomalien waren stets vorhanden. Wir konnten Neigung

zu Caries feststellen, sowohl an den Milchzähnen wie an dem bleibenden Gebiß. Dazu kam Persistenz der Milchzähne, die keine Wurzelresorption erkennen ließen. Die häufigste Ursache für die Persistenz bedeutete die fehlende Reizwirkung auf einen nachdrängenden bleibenden Zahn, der wohl meist angelegt, aber im Kiefer retiniert oder auch verlagert war. Zu den Störungen im Bereich des Gebisses gehörten weiter verspäteter Durchbruch von Zähnen der zweiten Dentition. Ausgenommen die Patienten Lotte R. und Otto S., von denen der eine im Unterkiefer, die andere im Oberkiefer, die beiden zweiten Molaren trugen, waren in allen Fällen von den großen Backenzähnen nur jeweils die ersten Molaren an ihrem Platze; bei Hilde B. fehlten im Unterkiefer auch diese.

Im Allgemeinen verdient der hohe, meist komprimierte Gaumen eines kleinen Oberkiefers hervorgehoben zu werden, ebenso bestehende Progenie.

In zweien der Fälle war eine Sprachstörung festzustellen und bei den beiden Geschwistern die Überzahl eines Zahnes im oberen Frontzahngebiet. Unregelmässigkeiten der Lage und Form der Zähne müssen ebenfalls erwähnt werden.

Abgesehen von Anomalien im Kiefer und Zahnsystem gehören Veränderungen in der Ossifikation des Schädels zu dem Gesamtkrankheitsbild. Es handelt sich um offene Fontanellen und reichliche Anlagerung von Schaltknochen. Die vorspringenden tubera frontalia und die eingesunkene Nasenwurzel bilden ein weiteres Symptom der Mißbildung, zu der auch Zwergwuchs hinzukommt.

Mit ein paar Worten soll noch der Vererbung gedacht werden. Bei der Familie B. war die Anomalie durch mindestens vier Generationen hindurch vererbt.

Es wurden Männer und Frauen befallen. Das Überspringen einer Generation wurde nicht beobachtet.

Diese letzten Fälle würden also einen weiteren Beweis bilden für die Annahme, daß die Dys. cl. nach dominantem Typus vererbt wird.

Die wissenschaftlichen Forschungen und Untersuchungen haben ergeben, daß die Ursache für das Entstehen der Defekte bei Dys. cl. in einer fehlerhaften Erbanlage zu suchen ist, die eine anormale Verknöcherung hauptsächlich der Belegknochen bedingt. Daß es sich tatsächlich um einen konstitutionspathologischen Prozeß handelt, beweist die Tatsache der Vererblichkeit. Im Keimplasma muß die Erbanlage für Dys. cl. vorhanden sein.

Man muß der Ansicht *Zilkens* zuneigen, daß die fehlerhafte Komponente in der Ossifikation der vorwiegend bindegewebig angelegten Knochen, aus der die Wachstumshemmung resultiert, sehr frühzeitig zur Wirkung gelangt. Durch die im Wachstum behinderten Kiefer würden die Anomalien im Zahnsystem bedingt sein.

Je nachdem, ob der die Verknöcherung beeinflussende Prozeß nur für die Clavicula oder nur für den Schädel oder für beide Skeletteile manifest wird, ob weiter die fehlerhafte Erbanlage früher oder später in Erscheinung tritt, werden wir je nach Intensität mehr oder weniger stark ausgeprägte Defekte feststellen können.

Diese Hypothese wird bestätigt durch die angestellten Befunde. Bei der Patientin Lotte R. bestand der geringfügige Claviculadefekt nur rechtsseitig partiell. Es fehlte nur das mittlere Drittel. Das Zahngebiet wies ebenfalls nur minimale Defekte auf. In diesem Falle

würde also die Schädigung erst zu verhältnismäßig später Zeit und auch nur in geringem Ausmaß zur Wirkung gelangt sein. Die anderen Defekte, mit denen das Mädchen behaftet war, spielen in diesem Zusammenhang keine Rolle. Sie haben mit fehlender Ossifikation bindegewebig praeformierter Skeletteile nichts zu tun.

Bei Hilde B. und Otto S. würden die Verhältnisse ähnlich liegen. Hier handelt es sich ebenfalls um geringe Abweichungen vom Normalen, allerdings sind die Unregelmäßigkeiten im Zahnsystem des Otto S. schon ausgeprägter.

Der Fall Ludwig B. bildet den Übergang zu weit stärkeren Veränderungen. Hier wird bei beiderseitigem, schwerem Claviculadefekt, offener Längsfurche über dem Schädeldach, totalem Symphysendefekt und den schweren Zahnanomalien die Schädigung weit früher und in stärkerem Maße stattgefunden haben.

Von besonderer Intensität muß sie bei der 56jährigen Frau Lina W. und dem 52jährigen Louis B. gewesen sein, die am ausgeprägtesten die Merkmale des Dysostotikers tragen.

Wie im einzelnen diese Störungen ihre Wirkung ausüben, vermag man sich bis heute noch nicht zu erklären.

Auf Grund des Literaturstudiums und der eigenen Untersuchungen der beiden sporadischen und der vier hereditären Fälle ist zusammenfassend über das Wesen der Dysostosis cleidocranialis zu sagen, daß es charakterisiert ist durch eine Ossifikationsstörung, die vor allem die bindegewebig praeformierten Knochen, Schädel und Clavicula, betroffen hat.

*

Zum Schluss bleibt mir noch die angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Valentin, Hannover, für die Anregung zu dieser Arbeit und für Überlassung des Themas meinen ergebensten Dank auszusprechen.

# Literatur

*Aschner und Engelmann:* Konstitutionspathologie in der Orthopädie. Verlag Julius Springer, Wien - Berlin, 1928.

*Blencke:* Über die angeborenen Schlüsselbeindefekte. Archiv für Orthopädie und Unfallchirurgie. Band 20, Heft 4.

*Biebl:* Beitrag zur Frage der Osteogenesis imperfecta durch Untersuchungen am Zahnsystem.
Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie. Band 255, Heft 1 – 2.

*Herbst und Apffelstaedt:* Mißbildungen der Kiefer und Zähne. Verlag I. F. Lehmann, München.

*Hesse:* Dysostosis cleidocranialis unter besonderer Berücksichtigung des Gebisses.
Vierteljahrsschrift für Zahnheilkunde. 41. Jahrgang 1925.

– Dysostosis cleidocranialis.
Kl. Wochenschrift 1923. S. 470.

– Weitere Befunde am Zahnsystem dysostotischer Individuen.
Kl. Wochenschrift 1926. S. 244.

*Hultkrantz:* Über kongenitalen Schlüsselbeindefekt und damit verbundene Schädelanomalien.
Anatomischer Anzeiger. 1898/99.

*Matthes:* Über Dysostosis cleidocranialis.
Diss. Jena 1923.

*Pillsbury, H. L.:* Congenital absense of the clavicles, hereditary cleidocranial dysostosis.
Report of case. Americ. journal of roentgen a. radium therapy. Band 18. Ref. i. Z. f. ges. Chir. 41, 1928, S. 459.

*Port – Euler:* Lehrbuch der Zahnheilkunde.
Verlag J. F. Bergmann, München 1929.

*Riedinger:* Ursachen der Deformitäten.
Handbuch der orthopädischen Chirurgie. von Joachimstal. Jena 1905 – 1907. Fischer.

*Zilkens:* Zahnbefunde bei zwei Fällen von Dysostosis cleidocranialis.
Deutsche Monatsschrift für Zahnheilkunde. 45. Jahrgang 1927.

*

# Lebenslauf

Am 22. September 1906 wurde ich, Ludwig, Wilhelm, Franz Wagner, als Sohn des Kaufmanns Franz Wagner, zu Hannover geboren. Ostern 1913 kam ich in die 3. Vorklasse der Leibnizschule, Hannover. An der gleichen Anstalt – einem humanistischen Reformgymnasium – bestand ich Ostern 1927 meine Reifeprüfung. Ich ging im ersten Semester nach Göttingen, um Zahnheilkunde zu studieren. Mein drittes Semester – Sommer 1928 – verbrachte ich in Würzburg und kehrte dann wieder nach Göttingen zurück. Hier bestand ich am 7. März 1929 mein Physikum und legte am 4. Dezember 1930 meine Staatsprüfung mit „gut" ab.